Les aménorrhées

Dr BAAZAOUI Maroua
AHU maternité Farhat Hached

Aménorrhée primaire

INTRODUCTION:

- **L'aménorrhée primaire :**une absence de règles après l'âge de 15 ans avec développement normal des caractères sexuels secondaires

- Il ne faut pas confondre : Impubérisme et aménorrhée primaire!!!!

- **L'impubérisme :**est l'absence de développement des caractères sexuels secondaires(CSS) par absence de la sécrétion oestrogénique

- Les caractères sexuelles secondaires : il s'agit du développement:

Démarche diagnostic



Interrogatoire:

- **ATCDS familiaux :**

Age de la puberté maternelle ou chez les sœurs

La notion d'infertilité

- **ATCDS personnels** :

-Médicaux: traumatisme crânien, méningite, tuberculose, diabète, endocrinopathie

-Chirurgicaux : appendicite ± compliquée, cure d'une hernie inguinale ;

-Les traitements : chimiothérapie, corticothérapie, radiothérapie, neuroleptiques ;

- **Les signes associés:**

- Les signes du développement pubertaire spontané : développement mammaire et de la pilosité,

- La courbe de croissance ;

- Les signes d’accompagnement :anosmie (syndrome de Kallmann de Morsier), céphalées et troubles visuels (pathologie hypophysaire), galactorrhée (hyperprolactinmie), douleurs pelviennes cycliques (hématocolpos, hématometrie) ou des signes en faveur d'un dysfonctionnement thyroïdien ou surrénalien

- Un éventuel déséquilibre du comportement alimentaire(anorexie) ;

- Le profil psychologique et le mode de vie : sport de haut niveau, stress, choc affectif, entourage familial.

Examen clinique:

I- EXAMEN GENERAL: complet et systématique

- Poids – Taille – BMI

- Evaluation des CSS : le développement de la pilosité(pubarche), des seins(thélarche) **stades pubertaires de Tanner**

- Une dysmorphie parfois évocatrice d’un syndrome particulier (exemple : syndrome de Turner)

- l’existence de signes d’hyperandrogénie (acné, séborrhée, hirsutisme, signes de virilisation tels qu’une voix rauque) ;de signes de dysthyroïdie, de dysfonctionnement surrénalien.

II- EXAMEN BILATÉRAL DES SEINS : développement mammaire, présence de galactorrhée

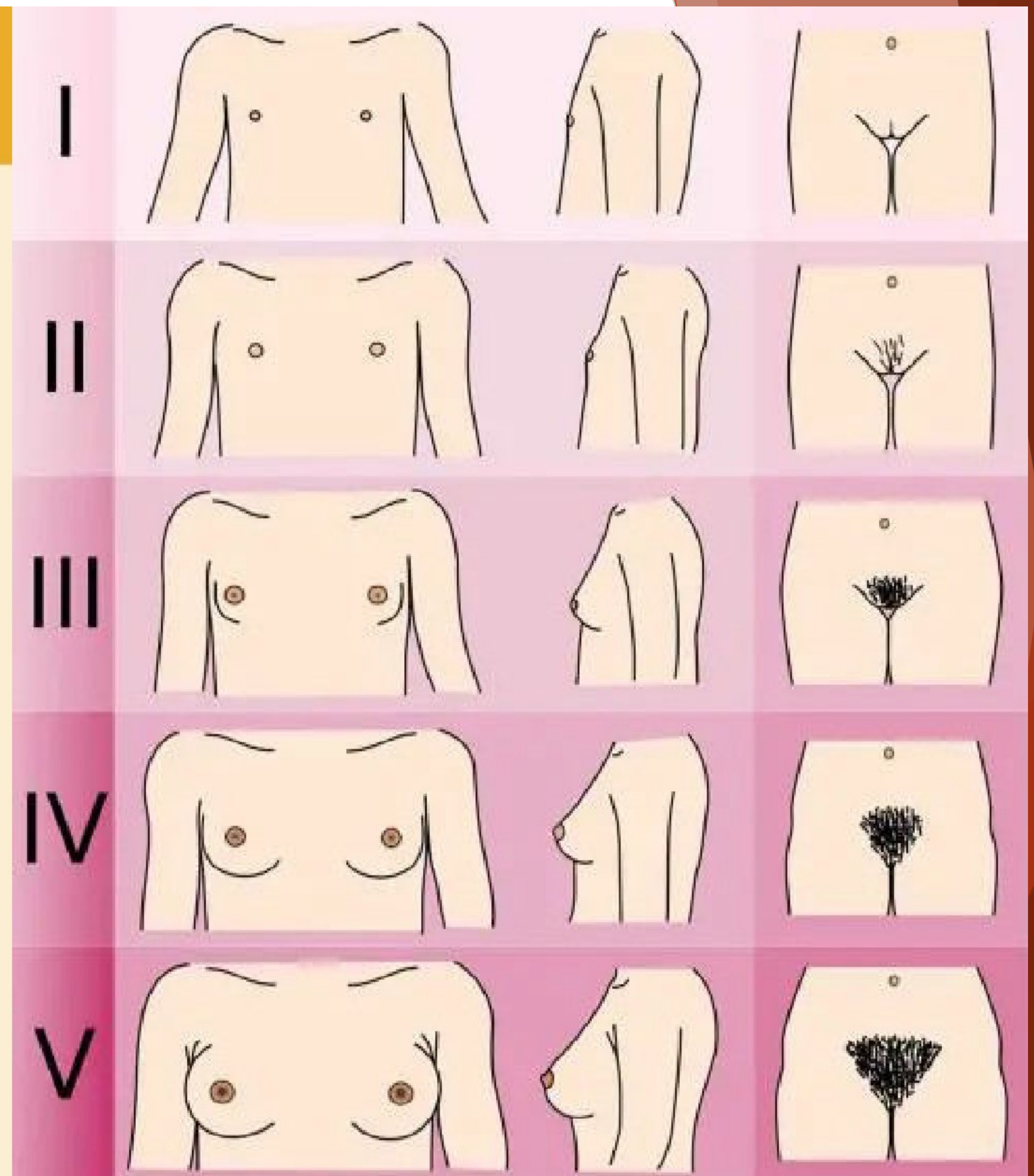
CLASSIFICATION DE TANNER

Développement de la pilosité pubienne (P)				
P1	P2	P3	P4	P5
Aucun	Quelques poils longs	Poils au dessus de la symphyse pubienne	pilosité fournie qui n'atteint pas les cuisses	pilosité fournie qui atteint les cuisses

NB : pilosité P5 d'aspect triangulaire chez la fille et losangique chez le garçon.

Développement des seins (S)				
S1	S2	S3	S4	S5
Aucun	petit bourgeon mammaire et élargissement des aréoles	La glande mammaire dépasse la surface de l'aréole	Saillie de l'aréole et du mamelon sur la glande + sillon sous-mammaire	Aspect adulte. Plus de saillie

Développement des OGE (G)				
G1	G2	G3	G4	G5
Taille infantile	Pigmentation du scrotum	Augmentation de la taille de la verge		Aspect adulte
& volume du testicule				
3	4-6	6-12	12-16	25
& longueur du testicule				
<2,5cm	<3,2cm	<3,6cm	<4,5cm	>4,5cm



III-Examen gynécologique:

 Il doit être prudent vu que la patiente est le plus souvent vierge

Il est réalisé à vessie vide

- 1er temps: Inspection de la vulve : pilosité, aspect des petites et grandes lèvres, taille du clitoris, abouchement de l'urètre, perméabilité de l'hymen ;

✓ Il faut chercher aussi les signes **d'hyper androgénie** : pilosité pubienne losangique descendant sur les cuisses, hypertrophie clitoridienne

- 2éme temps: Examen au spéculum (de vierge chez la jeune fille) pour vérifier la présence d'un vagin, d'un col utérin ;

- **Pas de toucher vaginal** si la patiente est vierge

- 3éme temps: Toucher rectal(inconstant) permettant de vérifier l'existence d'un utérus, de percevoir une éventuelle masse ovarienne latéro-utérine ou d'un hématocolpos (rétention du sang menstruel dans le vagin)

Examens complémentaires:

- **L’échographie pelvienne par voie suspubienne: le premier examen demandé** vérifie la présence et les caractéristiques de l’utérus et les deux ovaires.

- **une IRM pelvienne** :Cet examen est demandé pour confirmer une **malformation utéro-vaginale** et chercher d’autres malformations associées surtout **rénale**

- **Radiographie du poignet Gauche:**


La radiographie des mains et des articulations du poignet gauche (vue de face) permet de calculer l'âge osseux. Suttha Burawonk/Shutterstock

- Elle permet de définir l'âge osseux.
- c'est défini par convention, par l'ossification de l'os sésamoide du pouce (Atlas de Greulich et Pyle).
- La maturation physiologique de l'organisme peut être appréciée par l'âge osseux. Le début de la puberté est mieux corrélé à l'âge osseux qu'à l'âge chronologique.
- Le sésamoïde du pouce apparaît pour un âge osseux de 11 ans.

- Elle est prescrite devant une aménorrhée avec absence des CSS pour faire la différence entre l'impubérisme (hypogonadisme avec un âge osseux > 11 ans) et le retard pubertaire simple (AO<AC<11 ans) qui est un diagnostic d'élimination

- **<u>Un bilan hormonal :</u>**

FSH, LH pour localiser un éventuel hypogonadisme centrale (hypo-gonadotrope) ou périphérique(hyper-gonadotrope)

Prolactine ： rechercher un adénome hypohysaire (taux de prolactine élevé)

- **D'autres examens** peuvent être demandés en fonction de l'orientation diagnostique

- **Dosages hormonaux : Un dosage plasmatique des androgènes** (testostérone, Δ4-androstènedione, 17α-hydroxyprogestérone (OHP) s’il existe des signes d’hyperandrogénie clinique

- **IRM hypophysaire** si suspicion de cause centrale (hypogonadisme hypogonadotrope)

- **Un caryotype** si suspicion d'une cause ovarienne (hypogonadisme hypergonadotrope)

- **Tests olfactifs de perception des odeurs** en cas de doute sur la qualité de l'odorat (syndrome de Kallmann-de Morsier)

Etiologies:

- Le premier diagnostic est la grossesse !!!!

- L’orientation diagnostic est principalement faite par le développement des caractères sexuelles secondaire

- 3 groupes:

1-CSS absents

2- CSS normaux

3- CSS virilisés

CSS normaux:



- Chercher la présence **d’une douleur pelvienne cyclique:**

Une douleur pelvienne cyclique présente:

*** L’imperforation hyménale :**

- L’examen physique montre un hymen tendu, violacé parfois bombant, le toucher rectal peut percevoir une masse vaginale.

- L’échographie pelvienne recherche un hématocolpos, une hématométrie voire un hémopéritoine.

- Le traitement est chirurgical : incisions radiaires de l'hymen.

*** Diaphragme vaginal :**

-Il est plus fréquent au tiers inférieur du vagin. Il rarement complet et laisse le plus souvent un petit passage. Le diaphragme vaginal complet est responsable d’un hématocolpos.

-Le diagnostic est posé à l’examen au spéculum.

-Le traitement est chirurgical.

*** Aplasie vaginale avec utérus fonctionnel :**

-Malformation exceptionnelle, le diagnostic est clinique et échographique voire coelioscopique.

-Le traitement chirurgical peut parfois restaurer la capacité de reproduction si l’utérus est normal.

Si pas de douleur pelvienne cyclique:

*** Le syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH**

-une aplasie congénitale de l’utérus et de deux tiers supérieurs du

-un caryotype normal (46,XX).

-MRKH est dû à une agénésie bilatérale partielle des canaux de Muller.

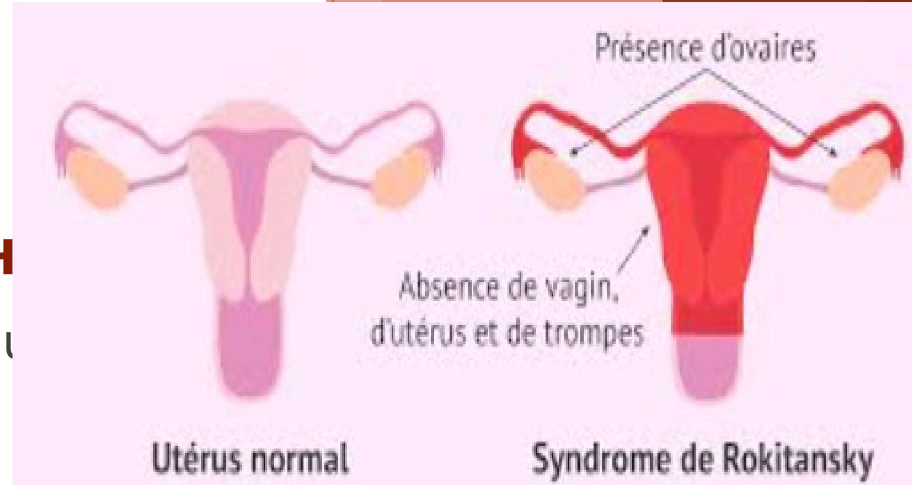
-TV: montre un obstacle ferme correspondant à une cupule vaginale rétrohyménéale.

-TR: montre l’absence d’hématocolpos et surtout l’absence d’utérus.

-L’échographie et la cœlioscopie sont les examens complémentaires de choix pour affirmait le diagnostic.

-Le traitement vise à créer un vagin artificiel pour permettre une vie sexuelle satisfaisante.

-Il faut systématiquement rechercher des anomalies rénales associées.



*** Aplasie du canal cervico-isthmique**

La tuberculose génitale pré pubertaire

- L'aménorrhée est due à une synéchie utérine totale survenue avant la puberté

- La biopsie de l'endomètre sous hystéroscopie pour analyses bactériologiques et histologiques fait le diagnostic.

- Il faut rechercher d'autres atteintes tuberculeuses chez la patiente et son entourage.

- Le traitement repose sur antibiothérapie anti-tuberculeuse ;

- Le pronostic est mauvais la synéchie étant habituellement irréversible.

- **Syndrome des testicules féminisants (syndrome d’insensibilité complète aux androgènes) :**

- Ce sont des individus de génotype 46XY, porteurs de testicules et de phénotype féminin.

- Le mécanisme en cause est une anomalie des récepteurs à la testostérone entrainant une insensibilité aux androgènes.

- Les organes génitaux ***externes*** sont féminins avec un petit clitoris et des grandes et des petites lèvres bien développées, le vagin est petit et perméable se terminant en cul-de-sac.

- Les organes génitaux ***internes***, dérivés des canaux de Wolff, sont souvent absents, il n'y a ni utérus, ni trompes, ni pavillon, ni prostate.

L’absence d’utérus à l’échographie et le caryotype masculin confirment le diagnostic. Le traitement essentiel reste la castration pour éviter la dégénérescence gonadique.

CSS virilisés:

**** Tumeurs virilisantes***

-Une tumeur virilisante de l'ovaire (arrhénoblastome): La testostéronémie est très élevée.

-Une tumeur virilisante de la surrénale : l'élévation des 17 céto-stéroïdes et de la DHEA.

- Le traitement consiste à pratiquer l'exérèse de la tumeur parfois associée à la chirurgie plastique vulvaire.
- Le pronostic est lié au type histologique.





**** Hyperplasie congénitale des surrénales***

-Ce sont des blocs enzymatiques congénitaux :

- déficit en 21 hydroxylase (le plus fréquent)
- Ces anomalies sont le plus souvent diagnostiquées dès la naissance.
- les mutations du gène de la 21 hydroxylase sont des blocs enzymatiques de la testostérone et 17OH progestérone confirment le diagnostic.
- Le traitement repose sur la corticothérapie qui freine l'hyperandrogénie

CSS absents

- C’est l’indication d’un ***<u>âge osseux</u>***

I-Sésamoide présent : impuberisme

➔ ***<u>Causes centrales</u>***

<u>*Acquises:</u>

-ATCDs de RT encéphalique

-Chirurgie ,Tumeurs de la région hypothalmo-hypophysaire(craniopharyngiome, adénome hypophysaire),

-Lésions inflammatoires (tuberculose) ou infiltratives (sarcoïdose) de l’hypophyse ,

-Causes iatrogène (neuroleptique hyperprolactinémie pré-pubertaire)

<u>*Congénitales:</u>

-**Syndrome de KallmanDemorsier**:une agénésie de l’hypothalamus antérieur et des lobes olfactifs (entrainant une anosmie),

-Le traitement repose sur une substitution oestro-progestative afin de permettre un développement pubertaire satisfaisant.

➔ ***Causes périphériques***

**** Acquis:***

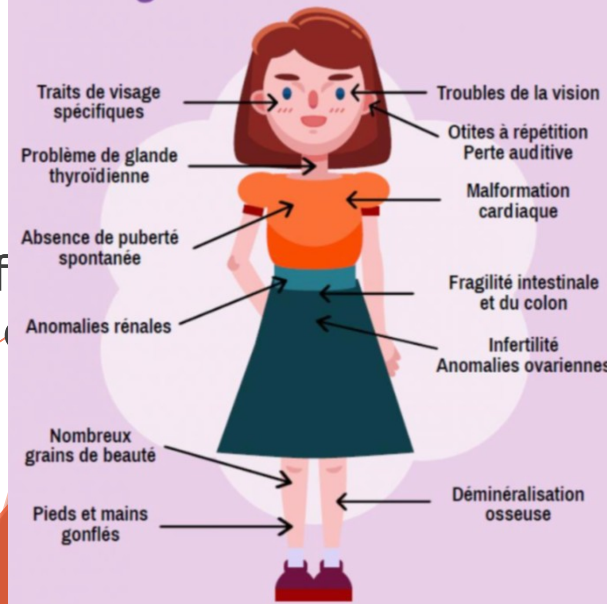
-Castration post-radiques pelviennes

-Chimiothérapie prépubertaire (les alkylants)

**** Congénital:***

-Dysgénésies gonadiques : Syndrome de Turner

- Il associe une petite taille, un thorax en bouclier, un pterygiumcolli, un cubitus valgus et des anomalies viscérales (rein, coeur+++). L’utérus et le vagin sont présents mais immatures. Ils peuvent répondre normalement aux stimuli oestrogéniques en cas de substitution hormonale.
- Les ovaires sont classiquement réduits à des bandelettes fibreuses parfois visibles en échographie
- Le diagnostic est confirmé par le caryotype : monosomie X(45,X0).
- Le traitement repose sur la substitution oestro- progestative permanente af d’améliorer le pronostic statural, de provoquer et compléter le développem pubertaire.



II- **Si le sésamoïde du pouce est absent, il s'agit d'un retard pubertaire:**

*ATCD familiaux de retard pubertaire

*Ralentissement statural modéré progressif (pas de cassure de la courbe de croissance)

*Examen clinique normal

*Age osseux < âge chronologique < 11 ans

*Biologie : hypogonadisme hypogonadotrope

*Echographie pelvienne normale avec des paramètres pré-pubertaires

*Eliminer une cause organique hypothalamo-hypophysaire avant de conclure d un retard pubertaire simple et demander une IRM hypophysaire qui sera normale : Dg d'ellimination

*Rassurer la jeune fille et ses parents : la puberté démarrera spontanément sans traitement,

Aménorrhée secondaire

Introduction:

- **•l'aménorrhée secondaire :** consiste à l'absence de règles pendant 3 mois en cas de cycles menstruels réguliers ou pendant ≥ 6 mois en cas de cycles irréguliers.

- L’absence des règles est physiologique, pendant la grossesse, la lactation et la ménopause.

Interrogatoire:

*** Une grossesse doit toujours être éliminée**

***Interrogatoire:**

-Antécédents familiaux d'insuffisance ovarienne prématurée (ménopause avant 40 ans), âge de la ménopause de la mère**,** antécédents de maladies familiales génétiques ou auto-immunes;

-Antécédents médicaux : Une maladie endocrinienne ou chronique pouvant retentir sur l’axe gonadotrope, le fonctionnement ovarien.

-**la prise de thérapeutique** : chimiothérapie, radiothérapie, œstroprogestatifs, neuroleptiques,

-Antécédents gynéco-obstétricaux : interruption volontaire de grossesse, curetage récent, accouchement, suites de couches, conisation, myomectomies, césariennes.

-Age des premières règles, caractéristiques des cycles antérieurs (régularité, durée, abondance),

-le mode de vie : variation importante du poids, choc affectif, stress, sport de haut niveau.

Histoire de la maladie

-Son mode d’installation (brutal ou précédé de spanioménorrhée) et son ancienneté ;

-Les circonstances d’apparition : post-obstétrical, post-chirurgical ;

-La nature des cycles antérieurs : irrégularité, longueur, abondance des règles ;

-L’existence de signes d’accompagnement : algies pelviennes cycliques ou non, céphalées, troubles visuels, galactorrhée, mastodynies, bouffées de chaleur(L’existence de bouffées de chaleur fera suspecter une insuffisance ovarienne), modification de la pilosité ;

-Signes évocateurs d'une carence estrogénique : bouffées de chaleur, sécheresse vulvo-vaginale, diminution de la libido, troubles du sommeil, arthralgies

-Signes évocateurs d'une hyperandrogénie : hirsutisme, acné, alopécie avec chute des cheveux

-Signes évocateurs d'un adénome à prolactine (galactorrhée +++)

Examen clinique

Examen Général : Il permet de noter :

*La taille, le poids et le rapport staturo-pondéral (maigreur, obésité) ;

*L’existence de signes d’hyperandrogénie (acné, séborrhée, hirsutisme, signes de virilisation tels que les golfes frontaux, une voix rauque) ;

*L’inspection recherche des signes d’imprégnation oestrogénique (trophicité des muqueuses génitales, acné, alopécie…)

*L’existence de signes de dysthyroïdie, de dysfonctionnement surrénalien.

Examen gynécologique :

- Un examen au spéculum recherche une cause mécanique d’aménorrhée (sténose du col par exemple).
- Le toucher vaginal apprécie la taille de l’utérus et des ovaires et recherche une masse pelvienne
- L’examen mammaire est systématique ainsi que la réalisation d’un frottis cervico-vaginal de dépistage.
- Le reste de l’examen physique est orienté par le contexte clinique.

Examens complémentaires

<u>*Le dosage sérique d'HCG plasmatique</u>

<u>*L'échographie pelvienne par voie sus pubienne et endovaginale :</u> vérifie la présence et les caractéristiques de l'utérus (atrophie endométriale, hématométrie) et les deux ovaires (ovaires poly kystiques).

<u>*Test au progestatif</u>: prise d'un progestatif, par exemple 2 cp/jour de DYDROGESTERONE (Duphaston@) pendant 1 0 jours

La survenue d'une hémorragie de privation dans les 2 d 3 jours suivant l'arrêt des progestatifs (test au progestatif < positif >) permet de déduire a posteriori que la sécrétion d'estrogènes est suffisante

L'absence d'hémorragie de privation (test au progestatif < négatif >) traduit une carence oestrogénique ou une anomalie de l'endomètre

<u>*Un bilan hormonal :</u>FSH-LH-Prolactine-Un dosage plasmatique des androgénes

Etiologies

- Origine utérine
- Origine ovarienne
- Origine centrale

Origines utérines:

- ## Sténose cervicales:

-Le tableau clinique comporte des douleurs pelviennes cycliques associées à une aménorrhée.

-Ces sténoses sont iatrogènes secondaires le plus souvent à une conisation, électrocoagulation, cryochirurgie ou traitement par laser.

- ## Synéchies utérines:

-Elles succédent aux curetages ou aux endométrites (tuberculose post-pubertaire) qui peuvent ne concerner que l'isthme utérin. Elles peuvent également être la conséquence des endometrectomies réalisées sous hystéroscopie pour méno-métrorragies.

-Le traitement est la cure de synéchie sous hystéroscopie

- ## Atrophie endométriale:

-Elle Peut-être secondaire à la prise d'une pilule, entrainant une aménorrhée secondaire

Origine ovarienne

- **Ménopause précoce ou insuffisance ovarienne prématurée**

-Définie par l’arrêt des cycles ovariens associé à une aménorrhée primaire ou secondaire d’au moins quatre mois et deux dosage à un mois d’intervalle de FSH>40mUI/ml avant l’âge de 40 ans.

-Les causes peuvent être :

*génétiques

*infectieuses

*auto-immunes.

*iatrogènes sont la radiothérapie, la chimiothérapie et la chirurgie.

*La grande majorité des insuffisances prématurées reste idiopathique.

- **Dystrophies ovariennes ou syndrome des ovaires polykystiques**
- **Tumeurs ovariennes virilisantes**

Origine centrale hypophysaire

- **Syndrome de Sheehan**

- une insuffisance hypophysaire globale : panhypopituitarisme par nécrose ischémique du lobe antérieur de l'hypophyse secondaire à un accouchement hémorragique.
- Cliniquement, on relève une absence de retour des couches, une absence de montée laiteuse, une asthénie, altération de l'état général et dépilation.
- Le bilan biologique montre l'atteinte des différentes sécrétions de l'antéhypophyse. Le traitement est substitutif : oestro-progestatif, hydrocortisone et extraits thyroïdiens.

- **Tumeurs hypophysaires**
- **Hyperprolactinémie fonctionnelle**

Origine centrale hypothalamique

- **Aménorrhée psychogéne**
- **Aménorrhée par anorexie mentale**
- **Aménorrhée post pillule**
- **Aménorrhée des sportives de haut niveau**

Conclusion:

- *L’aménorrhée est un symptôme.
- Elle doit imposer une démarche diagnostic confrontant les données du bilan gynécologique, endocrinien, neuro-hypothalamo-hypophysaire, général et psychologique
- *Le test au progestatif (le plus souvent à la dydrogestérone) est le premier à réaliser devant toute aménorrhée dans le but de déclencher une hémorragie de privation.
- *Un bilan hormonal couplé à une échographie pelvienne doit être réalisé de première intention
- * Le diagnostic étiologique constitue l’étape fondamentale.
- * Le trainement varie en fonction de l’étiologie.